Aus der Universitäts-Augenklinik in Rostock.

Ein Beitrag zur

klinischen Symptomatologie und zur Histologie

des

primären Myxosarkoms des Sehnerven sowie zur operativen Entfernung desselben nach der Kroenlein'schen Methode.

Inaugural-Dissertation

der

Hohen medicinischen Fakultät der Universität Rostock

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt

von

Friedrich Busch, prakt. Arzt,

ehemaligem Assistenten der Klinik.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

Rostock.

Carl Boldt'sche Hof-Buchdruckerei.

1899.

In der Litteratur der primären Sehnervengeschwülste sind es hauptsächlich die Arbeiten von Willemer und Braunschweig, die sich nach Zusammenstellung von einer grösseren Anzahl von Fällen mit den klinischen Erscheinungen dieser Erkrankung beschäftigt haben. Von älteren Autoren verdient aber als Erster, der auf Grund zweier von ihm im Jahre 1864 beobachteten und veröffentlichten Fälle von Sehnerventumor eine präzise und noch jetzt massgebende Symptomatologie für Sehnervengeschwülste aufstellte, A. von Graefe genannt zu werden. In den erwähnten Fällen stellte von Graefe zwar nicht vor der Operation mit Sicherheit eine Diagnose auf einen vom Sehnerven ausgehenden Tumor, wohl aber auf eine gutartige Orbitalgeschwulst, die die Substanz des Sehnerven in Mitleidenschaft gezogen hatte. Als die path.-anatomische Untersuchung in beiden Fällen einen vom Opticus selbst ausgehenden Tumor ergab, legte er für beide Fälle charakteristische Merkmale fest, die für die Symptomatologie der tumores n. optici als grundlegend bezeichnet werden können, und die weiter unten auszuführen, zunächst meine Aufgabe sein soll, indem ich mich dabei hauptsächlich an das von Braunschweig bis zum Jahre 1893 und das noch bis jetzt hinzugekommene Material halte.

Wie bei allen innerhalb der Orbita sich entwickelnden Tumoren findet sich natürlich als hervorstehendstes Symptom der Exophthalmus, der sich aber bei Sehnerventumoren ganz charakteristisch verhält. Er nimmt stetig und in

ununterbrochener Weise langsam zu. Von einem Wechsel, von Zu- und Abnahme melden nur vereinzelte Fälle in der Litteratur; ich darf schon hier hervorheben, dass der in meiner Arbeit näher beschriebene Fall auch in dieser Hinsicht besonderes Interesse bietet.

Durch die von der Geschwulstbildung hervorgerufene Raumbeschränkung wird der Bulbus nach dem Orte des geringsten Widerstandes, nach der Apertur der Orbita gedrängt. Da der Verlauf des Opticus nach vorne aussen geschieht, so wird auch bei einem Sehnerventumor der Exophthalmus in dieser Richtung hervorgerufen zum Unterschiede von anderen Orbitaltumoren, die je nach dem Sitze den Bulbus einseitig verdrängen; ein an der unteren Wand sitzender wird Exophthalmus nach oben, ein oben sitzender umgekehrt nach unten u. s. w. hervorrufen. — Auch die Verlängerung des Sehnerven bildet einen wohl nicht unerheblichen Faktor zum Zustandekommen des Exophthalmus, wenn auch nicht, wie einige Autoren wollen, ihm der ausschliessliche Anteil gebührt, ja vielleicht im Gegenteil durch die mit der Verlängerung verbundene Verkrümmung sogar Abknickung des Nerven eher zur Verminderung der Prominenz beitragen könnte. Eine Erklärung des Hervortretens des Bulbus nach der temporalen Seite liegt in der medialen Insertion des Opticus, ferner die posthornförmige Krümmung des Sehnerven, die ihre Concavität nach aussen drehend eine grössere Ansammlung der Geschwulstmasse medial und eine Verschiebung temporal bewirkt. Ausnahmen, Verdrängung nach innen sind garnicht, nach oben, nach oben innen und gerade nach unten in vereinzelten Fällen beobachtet worden. Dieser Verlauf des Exophthalmus vorwiegend nach vorne, sowie etwas unten und aussen ist ein Charakteristikum für den Sehnerventumor. Nur die in der Tiefe der Augenhöhle entstandenen Neubildungen werden sich ähnlich verhalten. Eine Reposition ist nicht möglich, höchstens eine Verminderung durch Druck.

Während die grössere Anzahl der in der Orbita sich entwickelnden Tumoren mit grosser Schmerzhaftigkeit verbunden sind, lässt sich bis auf wenige Fälle bei dem durch Opticusgeschwülste hervorgerufenen Exophthalmus Schmerzfreiheit konstatieren.

Als drittes wichtiges Symptom tritt die selbst bei lange bestehendem Exophthalmus und grosser Geschwulstausdehnung noch erhaltene Beweglichkeit des Bulbus hervor. Der Grund hierfür liegt erstens in der Entwickelung des Tumors innerhalb des Muskeltrichters, so dass die Muskeln um die Peripherie der Geschwulst, die meistens in der Mitte zwischen hinterem Bulbuspol und der Spitze der Orbitalpyramide sich entwickelt, herumlaufend ihre Funktionen verrichten. Zweitens in der Gutartigkeit der Geschwulst, die meistens ihre intradurale Entwickelung bewahrt und keine Neigung hat, zerstörend in die Muskulatur hineinzuwachsen. Histologische Veränderungen der Muskulatur, hervorgerufen durch Geschwulstdruck, sind in einzelnen Fällen beobachtet worden und haben dann auch zu Bewegungsstörungen geführt, jedoch direkte Invasion nur in einem einzigen und zwar noch strittigem Falle (Chénantais). Als drittes die Beweglichkeit förderndes Moment tritt der Umstand hinzu, dass zwischen hinterem Bulbuspol und dem Tumor fast stets ein Stück des Opticus unversehrt bleibt, das die ungehinderte Beweglichkeit des Augapfels erlaubt. Aus diesem Grunde erklärt sich auch die unverhältnismässige gute Beweglichkeit bei erheblicher Grösse des Tumors. Vollständige Bewegungslosigkeit ist nur in einem Falle (Christensen), wo der Tumor wahrscheinlich am Foramen opticum lag, beobachtet worden. Behinderte Beweglichkeit nach einer Richtung hin ist nichts Seltenes und als Folge der Entwickelung der Geschwulstmasse nach der betreffenden Richtung hin zu denken.

Das vierte Hauptsymptom ist die frühzeitige Abnahme des Sehvermögens, wie sie bei sonstigen

Orbitaltumoren nicht vorkommt. Braunschweig findet in 87 % der angegebenen Fälle schwere Sehstörungen; Willemer fand in 84 % Amaurose. In zeitlicher Beziehung zum Auftreten des Exophthalmus klassifiziert Ersterer 4 Typen:

1. Die Erblindung tritt vor dem Exophthalmus auf.

2. Etwa gleichzeitig oder kurz nachher beginnt das Sehvermögen schlechter zu werden, und zwar langsam und stetig mit Zunahme des Exophthalmus abnehmend. Hierher gehört die grösste Anzahl der Fälle.

3. Lange Zeit nach dem Exophthalmus sinkt das Sehvermögen. Wenige Fälle.

4. Das Sehvermögen wird garnicht oder nur wenig beeinträchtigt. Dies ist in den bis 93 zusammengestellten Fällen von Myxosarkom nur zweimal beobachtet. Wir können jetzt noch zwei hinzufügen: Den von Wiegmann 1895 in den klinischen Monatsblättern berichteten, wo die Sehschärfe nach 8monatlichem Bestehen des Exopthalmus mit + 2,0 D = 1 war, und den unserigen, bei dem bis zur Operation fast normale Sehschärfe bestand. In den anderen berichteten Fällen handelt es sich um Endothelialtumoren (Neumann, Scarpa, Critschett, Knapp). Die Ursache der Amblyopien und Amaurosen ist in der Leitungsunterbrechung des Opticus zu suchen. Die Nervenfasern werden durch Druck atrophisch oder durch Geschwulstmasse ersetzt. Dass die Nervenfasern sehr resistent sein können, wird durch einen Fall, den Michel berichtet hat, bewiesen, wo trotz bedeutender Zellenhyperplasie eine Sehstörung nicht beobachtet ist. In einem Falle von von Graefe war der Nervenstamm intercraniell von der Geschwulst völlig durchsetzt und trotzdem normale Sehschärfe und Gesichtsfeld. von Graefe nimmt daraufhin an, dass die Vernichtung der Leitung nicht blos von dem Druck der Geschwulst, sondern auch von der Art derselben und der Schnelligkeit des Wachstums abhinge. Plötzliche Abnahme

des Sehvermögens sind meistens auf Blutungen in den Sehnerven zu beziehen.

Fünftens schliesslich macht die Palpation der Geschwulst die Diagnose zu einer vollständig sicheren. Fühlt man hinter dem Bulbus eine strangartige dem Verlauf des Sehnerven entsprechende zum Foramea opticum sich ausdehnende, von den Orbitalwänden sich gut abgrenzende Geschwulst, so ist die Diagnose eines Sehnerventumors eine unzweifelhafte. Freilich nicht in allen Fällen giebt die Palpation so sichere Resultate, namentlich nicht, wenn die Geschwulst weit nach hinten liegt. Oft muss erst die Chloroformnarkose eingeleitet werden, um eine ausgiebige Palpation zu ermöglichen. —

Nicht in allen Fällen werden die erwähnten Symptome zusammentreffen, sondern ein oder das andere fehlen. Das konstanteste wird immer der charakteristische Exophthalmus und die erhaltene Beweglichkeit des Bulbus sein; dagegen wird die Palpation oft im Stiche gelassen.

Auch die Sehstörung kann zeitlich ausserordentlich verschieden, wie oben erwähnt, verlaufen. Jedenfalls gehört eine fast vollständig erhaltene normale Sehschärfe nach monatelangem Bestehen des Exophthalmus wie in unserem zu beschreibenden Falle zu den grossen Seltenheiten.

Der ophthalmoskopische Befund zeigt wenig charakteristische Besonderheiten, um eine sichere Diagnose auf Tumor nervi optici zu stellen. Die verschiedensten Augenhintergrundsbilder vom Normalen bis zur einfachen Hyperämie, von der Neuritis bis zur Atophia optica finden wir verzeichnet. Gewiss ist, dass durch die durch die Geschwulstbildung hervorgerufenen Zirkulationsstörungen ophthalmoskopische Veränderungen immer hervorgerufen werden; in welchem Stadium sie auftreten, und wie lange der ophthalmoskopische Befund ein völlig negativer bleibt, darüber lassen bestimmte Regeln sich nicht aufstellen. Auch A. von Graefe, der in seinem ersten Falle eine

in der inneren Hälfte steil angeschwollene, scharf abgegrenzte Intumescenz der Pupille fand und nicht zögerte, dies als eine wirkliche Fortpflanzung der Geschwulstbildung auf den Opticus zu deuten, hat bei Aufstellung der Symptome den ophthalmoskopischen Befund vollständig ausser Acht gelassen.

Was das Alter der Patienten betrifft, so geht aus allen Zusammenstellungen hervor, dass das jugendliche Alter prädisponiert. Etwa 75 % sämtlicher Erkrankungen gehören dem kindlichen resp. jugendlichen, 23 % dem späteren Alter an.

Ätiologisch kommt wohl hauptsächlich, wie schon Leber und Willemer ausgesprochen haben, die foetale Krankheitsanlage in Betracht. Und so fühlt sich auch Braunschweig, der Cohnheim'schen Geschwulstbildungshypothese folgend, bewogen, die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, dass an der Prädilektionsstelle der Geschwulstbildung — Mitte der beiden orbitalen Enden des Opticus — durch die an dieser Stelle eintretenden Vasa centralia Bindegewebszellen eingeführt werden, die später wuchern und zur Neubildung führen. Dass eine Trauma, welches in einigen Fällen geltend gemacht wird — als Gelegenheitsursache nicht ausser Acht gelassen werden kann, erscheint plausibel. Jedenfalls kann eine bestimmte Ätiologie für Sehnerventumoren nicht aufgestellt werden.

Die Prognose ist bei der vorwiegenden Gutartigkeit der Geschwulst, die selten zur Propagation in die Schädelhöhle neigt, als im Allgemeinen günstig zu bezeichnen, vorausgesetzt, dass operiert wird, da schliesslich ohne dies ein Übergang aufs Gehirn unvermeidlich sein dürfte, wenn auch erst nach längerer Zeit.

Als Therapie, auf die wir weiter unten bei Besprechung unseres Falles zurückkommen, kann nur eine chirurgische sein.

Von einem genauen Referat der seit Braunschweig's

Arbeit veröffentlichten Mitteilungen über Sehnerventumoren sehe ich ab, weil sie schon von Délius mit kurzen Angaben über Anamnese, Verlauf der Krankheit etc. tabellarisch zusammengestellt sind.

Krankengeschichte:

6./I. 98. Das 11jährige Mädchen M. L. leidet seit Sommer vorigen Jahres an ca. alle 8 Tage auftretenden Kopfschmerzen. Die Schmerzen sind nach ihrer Angabe beiderseits in der Stirngegend und erstrecken sich bis über die Scheitelgegend. Mit dem Auftreten der Schmerzen will der Vater schon im vorigen Sommer ein Grösserwerden des rechten Auges bemerkt haben, was vorher nicht wahrgenommen wurde. Auch will sich das Mädchen bis dahin immer gut befunden haben. Die Schmerzanfälle sind öfter mit Frost- und Hitzegefühl und Erbrechen aufgetreten. Letzteres trat mitunter mehrmals täglich besonders nach den Mahlzeiten auf.

Eltern und Geschwister sind gesund.

Patientin klagt diesen Augenblick wieder über Kopfschmerzen und Schmerzen im rechten Auge und der Schläfe.

Temperatur 39°.

Der rechte Bulbus erscheint deutlich stärker vorgetrieben als der linke.

R. A. o. Glas S = 0,7.

Mit dem Hess'schen Skiaskop ergiebt sich eine Hypermetropie von 4 D.

Mit + 3,0 D S = 1.

Gesichtsfeld frei. Ophthalmoskop. nichts Abnormales.

L. A. E S = 1.

Augenbewegungen frei; gute Pupillenreaktion.

Urin normal.

9./I. Die von Herrn Prof. Martius vorgenommene Untersuchung der inneren Organe ergiebt nichts Abnormales.

18./I. Temp. abends 39,4. Starke Anschwellung hinter dem l. Unterkieferwinkel. Der Exophthalmus erscheint stärker. Urin während des Fiebers normal.

20./I. Heute Morgen Temp. 37,5. Die Nacht starkes Erbrechen. Abends 39°.

21./I. Heute Morgen 37,4. Der Exophthalmus erscheint geringer.

29./I. Temp. 38,1 abends. Schmerzen im rechten Auge. Exophth. stärker. Erbrechen.

1./II. Temp. wieder normal. Exophth. wieder etwas zurückgegangen. Visus wie bei der Aufnahme. Gesichtsfeld für weiss und Farben nicht eingeschränkt. Keine Schmerzen.

16./II. Temperatursteigerungen sind nicht wieder aufgetreten. 1 bis 2 mal wurden wieder stärkerer Exophthalmus, verbunden mit Schmerzen, beobachtet. Visus idem.

24./II. Die in der inneren Klinik vorgenommene Untersuchung ergiebt nichts. Mortus Basedowii wird ausgeschlossen. Die von Herrn Prof. Koerner veranstaltete Untersuchung der Nase, Ohren und Nebenhöhlen ergiebt ein negatives Resultat. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt: Starke Schlängelung der Venen, Papille etwas hervortretend, Grenzen leicht verwaschen (Neuritis optica, beginnende Stauungspapille) + 6 D. Umgebung + 5,0 D.

o. Gl. S = 0,8 (knapp) mit + 4,5 D S = 1.

3./III. O. Glas S = 0,5 mit + 4,0 D S = 0,8. Beim Bücken lässt sich keine grössere Protrusion des rechten Bulbus bemerken. Ophthalmoskopisch: Deutlich beginnende Stauungspapille.

5./III. **Operation** nach Kroenlein (Prof. Axenfeld): Bogenförmiger Hautschnitt von der Sutura zygomaticofrontalis den äusseren Orbitalrand entlang bis über den Jochbeinbogen. Durchtrennung des Periosts den äusseren Orbitalrand entlang bis zur Mitte des oberen und unteren Orbitalrandes, Ablösung des Periostes vom Knochen in dieser Ausdehnung, so dass der ganze Orbitalinhalt vom Periost umkleidet, hier mobil wird. Lösung des keilförmigen Knochenstückes mit dem Meissel, danach wird dasselbe in Verbindung mit Haut und Muskeln mit einem stumpfen Doppelhaken nach aussen umgelegt, so dass die Orbita bis zu ihrer Spitze frei sichtbar und für 2 Finger zugänglich. Schlitzung der Periorbita von vorn nach hinten, nach Beiseiteschiebung von Fett und Muskeln erscheint ein ca. wallnussgrosser glatter Tumor, aus welchem heraus vorn in einer Länge von ca. 6 mm der normaldicke Sehnerv zum Bulbus hin verläuft. Hinten füllt die Geschwulst die Orbitalspitze fast ganz und ist gegen das Foramen opticum nicht verschieblich. Der Tumor lässt sich von allen Seiten stumpf freimachen. Mit einer Umstechungsnadel wird vorne um den normalen Sehnervenrest ein starker Seidenfaden gelegt, dann der N. opt. dicht an der Sclera durchtrennt. Es lässt sich jetzt vermittelst der Fadenschlinge der Tumor etwas anziehen und es gelingt, dicht am Foramen opticum ihn zu durchtrennen. Der Bulbus wurde während dessen stark nach vorn gezogen. Mässige Blutung. Reposition des Knochens, 3 Hautnähte, oben ein in die Tiefe reichender Jodoformtampon. Capistrum monoculus.

7./III. Verbandwechsel. Komplete Ptosis. Cornea intakt; völlig

anästhetisch. Keine Temperaturerhöhung. Der in der Orbita befindliche Jodoformtampon bleibt liegen. Oberlid etwas geschwollen. Jodoformverband.

10./III. Verbandwechsel. Der Levator scheint in ganz geringem Grade zu funktionieren. Tampon bleibt noch liegen.

12./III. Verbandwechsel. Exophthalmus und Schwellung des Oberlides etwas geringer. Beweglichkeit des Bulbus nach oben, unten und innen nur angedeutet, nach aussen etwas ausgiebiger. Komplete Ptosis und völlige Anästhesie der Cornea und benachbarten Conjunctiva bulbi.

15./III. Verbandwechsel. Tampon entfernt. Sonst Status idem.

20./III. Verband fortgelassen. Wunde geschlossen.

20./IV. Das Allgemeinbefinden hat sich während der Beobachtungszeit vom 20./III. ab gebessert. Fieber und Erbrechen sind fortgeblieben. Es besteht noch vollständige Ptosis. Die Cornea ist klar und glänzend, bei seitlicher Beleuchtung etwas uneben. Der Bulbus ist in seinen Bewegungen nach oben unten, und innen fast vollständig beschränkt, nach aussen vielleicht in geringem Grade beweglich. Kein Exophthalmus mehr. Ophthalmoskopisch findet man den Hintergrund von heller fast weisser Farbe, Papillengrenzen getrübt, in der Umgebung der Papille einzelne Hämorrhagien in der Retina. Die Netzhautarterien kaum sichtbar, die Venen besser gefüllt.

Entlassung.

Befund am 3./V.

Beweglichkeit nach oben und unten ist etwas ausgiebiger geworden. Ptosis geringer, rechte Lidspalte = $^1/_3$ der linken. Beweglichkeit nach innen noch vollständig beschränkt. Cornea noch vollständig anästhetisch. Tension nicht deutlich herabgesetzt. Papille kaum noch zu erkennen, zum grössten Teil von Pigmentmassen und weisslicher Trübung der Retina verdeckt. Gefässe bis auf einzelne schwer sichtbare und stark verdünnte Ästchen völlig verschwunden. In der Gegend der Macula eine grosse Zahl moirierter weisser Flecken. Peripher ausgedehnte Pigmentierung bes. innen.

Befund am 6./VII.

Ptosis erheblich geringer. Rechte Lidspalte = $^2/_3$ der linken. Oberfläche der Cornea eine Spur uneben. Substanz völlig klar. Grösse des Bulbus nicht verringert. Beweglichkeit nach unten und nach aussen sehr ausgiebig, nach oben etwas geringer, nach innen nur angedeutet. Sensibilität der Cornea im unteren äusseren Quadranten, sonst Anästhesie.

Der vorstehende, in der hiesigen Universitäts-Augenklinik beobachtete und behandelte Fall kann wohl als ein

in den meisten Punkten typischer Fall der besprochenen Krankheit gelten. Jedoch möchte ich einige ihn vor anderen auszeichnenden Eigentümlichkeiten nicht unerwähnt lassen.

Wenn auch bei der Art des bestehenden Exophthalmus, verbunden mit der unbehinderten Beweglichkeit des Bulbus, sofort in erster Linie an die Möglichkeit des Bestehens eines Sehnerventumors gedacht wurde, so fiel doch im Verlaufe der weiteren Beobachtung ein periodisches Schwanken, wie es in diesem Grade sonst nicht beobachtet ist, auf. Es wird in einigen Fällen von zeitweiligem Zurückgehen des Exophthalmus berichtet, der aber dann in ununterbrochener Weise wieder zunahm.

Ein derartiges charakteristisches Schwanken des Exophthalmus ist bisher hauptsächlich bei Gefässgeschwülsten beobachtet worden, wie sie beschrieben und zusammengestellt worden sind z. B. von Becker, Ferson und Vossius u. A. Es handelt sich dann um variös entartete Orbitalvenen resp. cavernöse Angiome, die bei Stauung des Blutkreislaufs, wie er eintritt bei tiefer Exspiration, beim Bücken, Kompression der Jugularis durch steigende Füllung zum Exophthalmus führen oder ihn und dies in selteneren Fällen durch eine plötzlich eintretende retrobulbäre Hämorrhagie hervorrufen. Und so musste auch in unserem Falle an eine derartige Geschwulst gedacht werden. Jedoch wiederholt daraufhin vorgenommene Untersuchungen blieben ohne Erfolg. Ein Wechsel des Exophthalmus bei verschiedener Körperhaltung, Hervortreten des Bulbus beim Bücken, bei Kompression des Jugularis etc. war nicht wahrzunehmen.

Inwieweit dieses Schwanken des Exophthalmus mit dem gefundenen Sehnerventumor zusammenhängt, ob vielleicht durch zeitweiliges auftretendes entzündliches Ödem Zirkulationshindernisse intraorbital bedingt gewesen sind, darüber lässt sich mit Bestimmtheit wohl nichts sagen. Ich möchte aber darauf verweisen, dass sich in der gefässreichen Geschwulst histologisch an mehreren Stellen aus-

gesprochene Leukocyteninfiltration findet. Auffallend war ferner, dass öfter auftretende Fieber bei jedesmaligem stärker auftretenden Exophthalmus, zumal da die wiederholt vorgenommene allgemeine Untersuchung keinen Grund dafür auffinden liess; nur während der ersten Steigerung war gleichzeitig eine entzündliche Schwellung am linken (gegenüberliegenden) Kieferwinkel nachzuweisen. Man musste sonst auch an die Möglichkeit denken, dass ein aus andern Gründen entstandenes Fieber zu einer stärkeren Schwellung des Tumors führte; sehr wahrscheinlich erscheint das nicht.

Eine annähernd normale Sehschärfe bei primärem Sehnerventumor — (bei von den Opticusscheiden ausgehenden Endotheliomen, die den Opticus oft unversehrt hindurchlassen, aber nicht eigentlich hierher zu rechnen sind, ist sie öfter beobachtet worden) — ist bis jetzt nur in 3 Fällen zur Zeit der Operation vorhanden gewesen. Als vierten möchte ich in dieser Beziehung unseren Fall anreihen. Unsere Patientin, bei der bis zum Operationstage der Exophthalmus 7 oder 8 Monate bestand, hatte noch am Operationstage fast normale Sehschärfe (0,8). Ebenfalls war der ophthalmoskopische Befund bis 12 oder 14 Tage vor der Operation negativ; erst dann konnte eine beginnende Neuritis optica konstatiert werden.

Nachdem durch eine Untersuchung der Nase und der Nebenhöhlen von diesen ausgehende Tumoren ausgeschlossen waren, musste man in anbetracht des guten Sehvermögens und negativen Augenhintergrundbefundes von Anfang an auf etwa bestehende Pseudotumoren, wie sie unter anderen von Panas beschrieben worden sind, Rücksicht nehmen. Panas giebt einige Fälle von Pseudotumoren, die auf medikamentöse Therapie, — Anwendung von Arsen, Jodkali und Quecksilber, — ohne syphilitischen Ursprungs zu sein, zurückgingen. Er empfiehlt daher bei allen nicht ganz sicher diagnosticierbaren Orbitaltumoren, zuerst eine medikamentöse Therapie einzuleiten. So wurde denn auch

in unserem Falle gleich nach der Aufnahme der Patientin eine Hgkur eingeleitet. Als diese absolut keine Wirkung zeigte und dann endlich im ophthalmoskopischen Verhalten und in der Sehschärfe Veränderungen eintraten, wurde an der Diagnose Sehnerventumor festgehalten und zur Operation geschritten.

In neuerer Zeit hat besonders Braunschweig durch Anwendung des Kroenlein'schen Verfahrens der temporären Resektion der äusseren Orbitalwand den schon alten Versuch, mit Erhaltung des Bulbus zu operieren, wieder aufgenommen.[1] Er veröffentlichte 1893 4 Fälle von Sehnervengeschwulsten, wo er mit Erhaltung des Bulbus operierte. In zwei von diesen Fällen hatte er guten Erfolg, indem der Bulbus erhalten blieb und nicht phthisisch wurde. In den beiden anderen Fällen trat einmal der Tod ein, das andere Mal musste, weil wegen eintretender Hypopyonkeratitis Gefahr drohte, die Enukleation angeschlossen werden. Im Jahre 1897 brachte Braunschweig weitere Erfahrungen über das Kroenlein'sche Verfahren. Er operierte in 3 Fällen von Orbitalgeschwülsten mit Erhaltung des Bulbus.

In dem ersten Falle handelte es sich um ein in der Tiefe der linken Orbita dicht am Foramen opticum, etwas nach aussen von demselben sitzendes Fibrosarkom, welches mit dem Sehnerven nicht in Verbindung stand, von der Grösse einer grossen Kirsche. Die Geschwulst, die sich als nirgends adhaerent bewies, wurde ohne Mühe stumpf ausgeschält. Die Operation verlief unter ausserordentlich geringer Blutung. Die Heilung war eine normale. Patient wurde mit normal stehendem Auge entlassen, nur nach aussen blieb die Beweglichkeit zurück. Kein Recidiv. Im zweiten Falle wurden in Chloroformnarkose durch Palpation derbe Massen von unregelmässig höckeriger

[1] Czermak empfiehlt nach von ihm vorgenommenen Leichenexperimenten eventuell noch eine temporäre Resektion des Jochbeins hinzuzufügen (Augenärztl. Operationen, Wien 1894, Heft 6, S. 382). Technisch ist dieser Vorschlag jedenfalls leicht ausführbar.

Oberfläche in der Tiefe der Orbita festgestellt. Es wurde die Kroenlein'sche Operation beschlossen, doch sollte je nach Erfordernis die Ausräumung der Orbita eventuell angeschlossen werden. Die sehr harten Geschwulstmassen liessen sich zusammen mit dem auf das äusserste geschrumpften und von ihnen umschlossenen Sehnerven rein ausschälen. Der Augapfel stand nirgends mit dem Tumor in direkter Verbindung und wurde erhalten. Entlassung nach glatter Heilung in 12 Tagen mit nur nach innen beweglichem Bulbus. Nach 1 Jahr kein Recidiv. Der Tumor erwies sich als Fibrosarkom.

Im dritten Falle sollte durch die Operation die Natur einer leistenartigen Erhabenheit festgestellt werden, welche in der äusseren und unteren äusseren Orbita gut zu fühlen war. Sie erwies sich bei der Operation als ein Tumor, welcher vom Periost ausging und durch dieses hindurch in den Knochen sich einsenkte. Es wurde möglichst radikale Entfernung vorgenommen. Nach 14 Monaten Recidiv. Ausräumung der Orbita mit Einschluss des Bulbus. Der Knochen wird so tief ausgemeisselt, bis gesundes Gewebe erreicht war. Nach einem Jahre kein Recidiv; es handelte sich um ein Endotheliom.

Von weiteren nach Kroenlein operierten Fällen liegen folgende Litteraturangaben vor:

Klingelhöfer berichtet über einen von L. Weiss operierten Fall, wo das Kroenlein'sche Verfahren eingeschlagen wurde, um eine Orbitalcyste mit gutem Erfolge zu exstirpieren. Es verlohnt sich etwas näher auf die Operation einzugehen, weil in diesem Falle dargethan wird, dass man bei etwa eintretenden profusen Blutungen ohne Schaden eine Unterbrechung eintreten lassen kann, und dass man nach Entfernung der äusseren Orbitalwand sich genügenden Einblick verschaffen kann, um nötigenfalls präparatorisch in die Tiefe der Augenhöhle vorzudringen. Nachdem die Periorbita mit dem Messer in der Längsrichtung eröffnet war, gelang es, die Geschwulst, die sich als prall gespannter, sehnig aussehender Sack

einstellte, in ihrem vorderen Abschnitte leicht los zu präparieren. Beim Versuch, die Geschwulst, die sich stielartig nach der Fissura superior hinzuziehen schien, in der Tiefe von ihren Verwachsungen mit der Umgebung zu trennen, wurden die Cystenwand verletzt und Flüssigkeit entleert. Die Cyste collabierte und es traten nicht unerhebliche Blutungen ein, die das Operationsfeld eine Zeit lang verdeckten. Bei dem Bemühen, die Geschwulst in der Gegend der Fissura sup. zu lösen, kam es plötzlich zu einer so profusen venösen Blutung aus dem oberen hinteren Teil der Orbita, dass die Operation abgebrochen werden musste. Es wurde austamponiert und ein trockener Verband angelegt. Nach 2 Tagen wurde unter nochmaliger Narkose die Operation fortgesetzt, und es gelang, die Reste des collabierten sehnigen Sackes, der von der Fissura orbitales herzukommen schien und allseitig verwachsen war, zu exstirpieren. Die Operation wurde dann in der üblichen Weise, Tamponade, Reposition des resecierten Knochenstückes etc. beendet. Glatter Heilungsverlauf. Bulbus nach gut einem Jahre gut erhalten, in seiner Beweglichkeit beschränkt.

Ferner schliesse ich noch einige Fälle von Kroenlein'scher Operation an, ohne näher darauf einzugehen, da mir teilweise genauere Berichte darüber fehlen. Schreiber operierte 4 mal mit gutem Erfolg. Es handelte sich in seinen Fällen um eine Blutcyste, um ein plexiformes Neurom, ein atypisches Adenom mit Übergang in Fibrosarkom und um ein kavernöses Angiom der Orbita (Ophth. Klinik, 1. Nov. 97 S. 4, citiert nach Braunschweig). Franke berichtet (Münch. med. Wochenschrift 98 S. 436) über ein an der oberen Orbitalwand bis zum Foramen opticum reichendes Hämotom, welches er nach Kroenlein exstirpierte; zweitens über ein ebenfalls nach Kroenlein entferntes von der inneren Orbitalwand ausgehendes retrobulbäres Myxosarkom, welches allerdings später wegen Recidivs Exenteratio orbitae notwendig machte. Leber demonstrierte Dezember 97

im naturhistorisch-medizinischen Verein zu Heidelberg 2 Fälle operativer Entfernung von Orbitaltumoren (cavernöser Tumor und Sarkom) mit Erhaltung des Bulbus nach Kroenlein's Methode.

Es sind demnach nur 2 Fälle[1] (Braunschweig) bisher in der Litteratur vorhanden, bei denen nach der Kroenlein'schen Methode ein Myxosarkom des Sehnerven entfernt wurde.

Angeregt durch die immerhin günstig zu nennenden Resultate des Kroenlein'schen Verfahrens lag es auch in unserer Absicht, mit dieser Operation die Schonung des Bulbus zu versuchen. Unser Erfolg muss als ein vollkommener bezeichnet werden. Der Bulbus ist jetzt ungefähr 8 Monate nach der Operation völlig intakt und von normaler Tension. Die Beweglichkeit, die gleich nach der Operation fast vollständig aufgehoben war, ist allmählich wieder hergestellt, wenigstens nach oben, unten und aussen, während sie nach innen noch sehr beschränkt ist.

Der skeptischen Haltung, die Delius in seiner Dissertation gegen die Kroenlein'sche Methode einnimmt, möchten wir auf Grund oben genannter Fälle und unseres eigenen entgegentreten. Gerade die Technik des Kroenlein'schen Verfahrens ist eine so einfache und die Operation selbst eine relativ wenig eingreifende, dass es sich schon zu diagnostischen Zwecken empfehlen würde. Und wenn selbst der Zweck der Operation, die Erhaltung des Bulbus, nicht in allen Fällen erreicht werden kann, so sollte man doch ein Verfahren, bei dem nichts verloren und viel gewonnen werden kann, nicht ausser Acht lassen.

Jedenfalls können wir nach der bei unserem Falle gemachten Erfahrung uns der Empfehlung Braun-

[1] Nachträglich wird mir noch ein von Ellinger nach Kroenlein operierter Fall von Myxosarkom des Sehnerven bekannt, (Zeitschrift für Augenheilkunde Januar 1899, Heft 1, S. 48) [s. Tab. II., Anmerkung], der soeben, nach Fertigstellung dieser Arbeit, veröffentlicht ist. Er bestätigt in jeder Hinsicht meine günstige Auffassung.

schweig's der temporären Resektion der äusseren Orbitalwand zur Exstirpation orbitaler Geschwülste nach Kroenlein als einer technisch einfachen und gegenüber anderen Operationsverfahren wenig eingreifenden Operation völlig anschliessen.

Von Interesse ist es, die sämtlichen bisher operierten Fälle statistisch zusammenzustellen, bei denen eine Exstirpation eines Sehnerventumors mit Erhaltung des Bulbus versucht wurde. Es sind dies nach alter Methode 16 Fälle, nach der Kroenlein'schen 3. Unter den nach alter Methode operierten Fällen blieb nur 2 mal der Bulbus in normaler Grösse erhalten (Grüning, Braunschweig). 6 mal trat langsame Schrumpfung des Bulbus ein; 2 mal musste nachträglich enuclesirt werden, 1 mal trat Tod an Meningitis ein. 5 mal fehlen genauere Angaben darüber, ob die eingeheilten Augen dauernd ihre Grösse bewahrten.

Bei einem der nach Kroenlein operierten Fälle trat 4 Wochen nach der Operation der Tod, wahrscheinlich an Hirnmetastasen, ein, so dass eine Beurtheilung des definitiven Resultats nicht möglich ist. In den beiden anderen Fällen blieb der Bulbus völlig erhalten. Lässt auch diese kleine Zahl eine procentarische Vergleichung nicht zu, so fordert sie doch unbedingt zur weiteren Anwendung der Kroenlein'schen Methode auf. (cf. Tabelle I und II).[1]

Am Schlusse des klinischen Teils dieser Arbeit möchte ich nicht unerwähnt lassen, dass die nach der Operation eingetretene völlige Ptosis einen wesentlichen Heilfaktor gebildet hat, indem das Oberlid durch Deckung der unsensibten Cornea — die Sensibilität scheint sich übrigens jetzt nach Monaten nach der Operation allmählich zu regenerieren — den Bulbus vor weiteren Schädlichkeiten bewahrte. Axenfeld empfiehlt in Folge dessen für Fälle ohne Ptosis die zeitweise Vernähung der Lidspalte

[1] s. Tab. II. Anmerkung.

(mediane Tarsoraphie n. Panas), wie er sie auch bei einem nach schwerer Conjunctivitis gonorhoica bei gleichzeitigem Morbus Basedowii entstandenen Staphylom mit Erfolg ausführte, sowie dies gegen Hornhautulcerationen bei Morbus Basedowii schon häufig geübt worden ist (cf. Sattler, Graefe-Laemisch Bd. VIII, 1880).

Schliesslich erlaube ich mir, noch darauf hinzuweisen, dass Axenfeld im Anschluss an unseren Fall empfiehlt, möglichst frühzeitig nach Kroenlein zu operieren, auch bei guter Sehschärfe, wenn eine ca. 3 Wochen lang vorgenommene intensive Behandlung mit Hg und grossen Jodkalidosen im Stiche gelassen hat, schon allein aus diagnostischen Gründen. Auf anderem operativen Wege wird man eine Frühdiagnose nicht so sicher stellen können, besonders auch nicht durch die Neurectomia opticociliaris, wie sie z. B. von Schweigger [nach Greeff (Monatsblätter für Augenheilk. 1895, Sept.)] an einem des Sehnerventumors verdächtigen, bereits erblindeten Auge ausgeführt wurde. Die Palpation in der Tiefe auf diesem Wege dürfte erheblich unsicherer sein. Auch opfert man dabei ja ein für allemal den Sehnerven und für noch sehende Augen würden wir deshalb auf diese Weise garnicht verfahren dürfen.

Prognostisch bedeutsam erscheint die Thatsache, dass in unserem Falle die anfänglich so weitgehenden und vollständigen Augenmuskellähmungen sich so ausgedehnt zurückbildeten. Ueber solche Lähmungen findet sich in den bisherigen nach Kroenlein operierten Fällen nichts berichtet; sie dürften sich aber bei einiger Ausdehnung der Geschwulst schwerlich vermeiden lassen, besonders bei der Abtrennung des hinteren Endes am Foramen opticum, wo z. B. in unserem Falle der Tumor die Spitze der Orbitalpyramide fast ganz ausfüllte.

Path. anatom. Teil.

Die Sehnerventumoren gehören alle zu den bindegewebigen Neubildungen und sind meistens gutartige Tumoren, erstens, weil sie sich alle intradural entwickeln und nicht in die Umgegend wuchern, zweitens, weil sie nicht zu Metastasen Veranlassung geben. Die Propagation der Geschwulst in die Schädelhöhle ist in ungefähr 12 Fällen angenommen, davon in 6 Fällen mit Sicherheit nachgewiesen. Bei genügend langer Dauer würde sie natürlich viel häufiger sein. Die Grösse wechselt sehr, als Maximum ist Faustgrösse beobachtet worden. Die Consistenz ist weich, schwammig bis knorpelhart, oder es wechseln weichere fluktuierende Stellen mit derberen ab. Die Form ist oft posthornförmig, sehr viel spindelförmig. Fast immer lässt die Geschwulst unmittelbar hinter dem Bulbus ein einige Millimeter langes Stück des Sehnerven unversehrt.[1]

Man hat hauptsächlich zwei Hauptgruppen zu unterscheiden. Die erste kleinere Gruppe sei endothelialer Natur. Diese Endotheliome sind charakterisiert durch ihren alveolären Bau. Die schlauchartigen, cylindrischen Räume sind angefüllt mit Geschwulstzellen. Nicht selten sind hyaline Degenerationen, die oft zwiebelschalenartige, kernlose Gebilde aufweisen. Der Ausgangspunkt dieser

[1] Fig. IV.

Geschwulste wird meistens vom Endothel angenommen, teils der Blut- teils der Lymphgefässe. Ackermann hält die Entstehung von beiden Seiten her für vorkommend, Salzer schliesst bei seinem Endotheliom eine Herkunft der Neubildung von Blut und Lymphgefässendothelien direkt aus, er hält es für wahrscheinlich, dass nicht die Endothel-, sondern die Perithelzellen die proliferierenden Elemente bilden.

Die Prognose dieser Geschwülste sei wegen ihres schnellen zerstörenden Wachstums und Neigung zu Recidiven ungleich ungünstiger als die der folgenden zweiten Gruppe.

Zu dieser gehören die Tumoren, die man als Myxome, Myxosarkome (Neurogliosarkome) Fibrosarkome u. s. w. bezeichnet hat. Als Typus des Sehnerventumors kommt hauptsächlich das durch das Vorkommen von Schleimgewebe ausgezeichnete Myxosarkom in betracht. Nach der Auffassung von Köster würde das Myxosarkom nicht als eine besondere Geschwulstform anzuerkennen sein, da Mucin in jedem embryonalen und erwachsenen Bindegewebe enthalten sei, durch Cirkulationsstörungen auftretendes Ödem in Quellung gerathe und dadurch das Schleimgewebe gebildet würde. Jedoch ist bis jetzt aus rein praktischen Gründen die Bezeichnung Myxosarkom beibehalten.

Als hauptcharakteristische histologische Bestandtheile kann man zunächst die schon von Willemer und Vossius näher beschriebenen aus einem granulierten Zellenleib bestehenden und mit gut färbbarem Kern versehenen Spindelzellen bezeichnen. Sie zeichnen sich aus durch lange Ausläufer, die oft spiralig durch die Geschwulst hindurch ziehen und ineinanderlaufend ein weit verbreitetes Fasernetz bilden. Diese Ausläufer mit Eosin gut färbbar, zeigen in einzelnen Fällen hyaline Degenerationserscheinungen. Daneben finden sich dann Rundzellen in der Geschwulst, für die man aber im Allgemeinen

typisches Verhalten und charakteristische Formen nicht festsetzen kann. Häufiger vorkommend und beschrieben sind Degenerationen der Gefässwände. Letztere sind verdickt, so dass die Dicke der Wand oft das Lumen übertrifft, von homogenem Aussehen, fast gar keine oder vereinzelte Kerne. Eine Spaltung im Sinne der Schichten findet nicht mehr deutlich statt. Da diese Degenerationserscheinungen keine charakteristische hyaline Reaktion zeigen, nennt Salzmann sie hyaline Degeneration im weiteren Sinne.

Unser Tumor ist von Wallnussgrösse und umgiebt nach oben eine stärkere Hervorbuckelung bildend den Sehnerven excentrisch. Die Oberfläche ist glatt, die Konsistenz weich elastisch, fast fluktuierend. Die Länge, dem Verlaufe des Sehnerven entsprechend, beträgt 27 mm, grösster Querdurchmesser 24 mm, Peripherie ca. in der Mitte 65 mm. Vorne am bulbären Ende erscheint der Sehnerv (ca. 6 mm hinter dem Bulbus beginnt die Geschwulstbildung) normal, hinten ist die Substanz desselben verdickt von grau-rötlicher Farbe. Der Querschnitt beträgt ungefähr das 3fache des normalen, zahlreiche Blutpunkte sind sichtbar. Die Scheide ist hinten ebenfalls verdickt, aber noch abhebbar. Am bulbären Ende des Sehnerven ist der Zwischenscheidenraum deutlich erweitert und von grau-rötlichen Massen erfüllt.

Topographie der Geschwulst nach Querschnitten in 5 verschiedenen Ebenen:

Der Sehnerv ist vorn hinter dem Bubus von normaler Rundung und normalem Durchmesser. Der Scheidenraum ist nur an der einen Seite halbmondförmig verbreitet durch stark sich färbende Massen, zwischen denen auffallend reichliche nach v. Gieson rotgefärbte Bälkchen umherziehen.[1] Etwas weiter nach hinten erscheint die Scheide

[1] Fig. I. Tafel.

allseitig abgehoben, jedoch ungleichmässig. An der Eintrittsstelle des Art. centr. retin erkennt man, dass der Sehnerv nach dieser Richtung durch die Gefässe mit der Scheide straffer verbunden ist, er erscheint dorthin etwas länglich ausgezogen. Die in dem Zwischenscheidenraum eingelagerte Masse hat hier bereits allseitig eine Breite von 5 mm, sie setzt sich gegen den Sehnerven deutlich ab, erscheint von fleckiger Färbung und ist von unregelmässig faserigen Zügen durchsetzt. Nach der einen Seite umkreist den Sehnerven konzentrisch, mitten durch die Geschwulst hindurch verlaufend, eine von der Pialscheide ausgehende halbmondförmige Linie (Spaltung der Pialscheide durch eingedrungene Geschwulstmassen.

Weiter nach hinten nimmt der Sehnerv langsam an Dicke zu. An derjenigen Seite, wo die Pialscheide sich gespalten zeigt, wird seine Grenze gegen die intervaginale Geschwultmasse allmählich undeutlicher. Ungefähr in der Mitte der ganzen Längsausdehnung des Tumors verschwindet an dieser Stelle (oben) jede Grenze zwischen Geschwulst und Sehnerv, während nach den Seiten und unten seine Pialscheide vollkommen erkennbar ist.[1] Der Sehnerv erscheint hier enorm verdickt, ungefähr um das Dreifache des vorderen Durchmessers. Das Gebiet der freien Kommunikation der Geschwulst in's Sehnerveninnere hinein ist nicht sehr ausgedehnt. Schon wenige Millimeter weiter nach hinten beginnt auch nach oben hin die Grenzcontour des Sehnerven wieder deutlicher zu werden, um im hinteren Viertel der Geschwulst wieder vollkommen scharf hervorzutreten, doch bleibt er noch verdickt.

Immerhin ist er, wenn auch allmählich, nach hinten abnehmend, am hinteren Pol der Geschwulst vielleicht noch um gut das Doppelte verbreitert wie ganz vorne.[2]

[1] Fig. II. Tafel.
[2] Fig. III. Tafel.

Die intervaginale Geschwulst ist an der Seite, wo sie wie beschrieben in den Sehnerven eindringt, (oben) weitaus am stärksten. Ihr Durchmesser beträgt oben von der Sehnervenoberfläche bis zu der sie allseitig umkleidenden Duralscheide über 1 cm, unten dagegen etwa 3—4 mm. Nach hinten nimmt die Geschwulst ebenso wie vorn allseitig an Dimension ab, bis in der Nähe des hinteren Pols die Duralscheide von dem Sehnerven nur noch um circa 2 mm abgehoben bleibt.

Mit kurzen Worten verhält sich also der Sehnerv so,[1] dass circa zwischen vorderen und mittlerem Drittel seine Pialscheide eine etwa 5 mm breite, von vorn nach hinten circa ebenso lange Öffnung zeigt, durch welche eine freie Verbindung zwischen der ihn hier stark verdickenden in ihm gelegenen Geschwulstmassen mit den intervaginalen zustande kommt. Weiter nach hinten ist eine Lücke in der Pialscheide nicht mehr vorhanden, aber der Sehnerv bleibt erheblich verdickt, während er nach vorn hin schnell seinen normalen Umfang wieder annimmt.

Vergleichen wir hiermit die Ergebnisse der Weigert-Pal'schen Nervenmarkfärbung, die wegen der vorzüglichen Sehschärfe zur Zeit der Operation von besonderem Interesse ist, so ergiebt sich Folgendes:[2]

Schwache Vergrösserung. (Fig. I—III). Ganz vorn ist eine wesentliche Atrophie nicht nachweisbar, nur an der einen Seite zeigen sich die interfascikulären Septen etwas kolbig eingezogen wie bei beginnender Atrophie. Die Zellkerne in den interseptalen Räumen zeigen sich vermehrt, die Wand der Art. cent. etwas infiltriert, doch ist eine deutliche Atrophie nicht nachweisbar. Kurz vor dem Eintritt in die Geschwulst zeigt der Opticus oben — doch ist hier zum Teil das Gewebe durch die Umstechungs-

[1] cf. Figur 5.

[2] Bisher hat nur Salzmann sich dieser Methode bei der Untersuchung von Sehnerventumoren bedient. Sein 3. Fall ist dem unsrigen sehr ähnlich.

nahe gequetscht — die Färbung undeutlicher. Nach dem Eintritt in die Geschwulst beginnt unter allmählicher Verbreiterung des Sehnervendurchmessers die Markfärbung in den mittleren Teilen des Nerven weniger dicht zu werden, indem gleichzeitig die Felderzeichnung des Opticus mehr und mehr undeutlicher wird; die Septen erscheinen auseinander gedrängt, in ihnen und besonders zwischen ihnen erscheinen auffallend zahlreiche ziemlich blass gefärbte Kerne, zwischen denen die schwarzen Nervenfasern anfangs noch sichtbar sind, sich allmählich weiter nach hinten aber bald völlig verlieren, um zelligen, vascularisierten Geschwulst-Massen Platz zu machen. Die peripheren Teile des Nerven behalten ihre normale Felderung länger und selbst in dem Gebiete, wo die Pialscheide oben gesprengt und der Sehnerv durch eingedrungene Geschwulstmasse sehr verdickt ist, ist die Zeichnung der allerdings etwas plattgedrückten Felder peripher noch erkennbar.

In den hinteren Teilen (hinter der Perforationsstelle der Pialscheide) ist die Markfärbuug und ebenso die Felderzeichnung auf die äusserste Peripherie des ganzen Querschnitts beschränkt, die mittleren Teile dagegen werden von kernreichen Geschwulstmassen eingenommen, zwischen denen nur unregelmässige Bindegewebszüge sichtbar sind[1] und in denen hier und da vereinzelte grauschwärzliche Markfasern erkennbar sind. Es ist auf diese Weise in den hintersten Partien im Centrum des Opticus ein cylindrischer Geschwulstkern, der von markhaltigen, wenn auch etwas comprimierten Fasermassen eingeschlossen ist.

Die eben genannte Topographie im Verein mit der Pal'schen Färbung lässt uns die ungewöhnlich gute Funktion des Nerven verstehen, wenn wir die Entstehung der Geschwulst in folgender Weise ableiten:

[1] Fig. III.

An der Stelle der stärksten Verdickung des Sehnerven[1], wo der grösste Umfang der Geschwulst besteht, wird dieselbe in der Pialscheide oder in unmittelbarer Nähe derselben begonnen haben, also zum mindesten in der Peripherie des Nerven. Die Pialscheide ist auseinander gedrängt, während die Geschwulst in dem lockeren Zwischenscheidenraum sich stark verbreitete, gleichzeitig aber langsam in den Nerv hineindrang. Sie hat aber hier, wohl unterstützt durch die Perforation der Pialscheide, die Sehnervensubstanz weniger durchwuchert und zerstört, als auseinandergetrieben und so zu sagen aufgeklappt, ähnlich als wenn man den Sehnerven in seiner Längsrichtung spalten würde und die Schnittränder seitlich auseinanderbiegt. So erklärt sich der Befund, dass die seitlichen und peripheren Teile auch an dieser Stelle der stärksten Geschwulstentwicklung noch markhaltig und in so hohem Grade leitungsfähig bleiben konnten. Dann hat sich die Geschwulst nach vorn und besonders stark nach hinten fortgesetzt in der Axe des Sehnerven, wie wir dies in der merkwürdigen Erscheinung ausgeprägt finden, dass besonders hinten eine stärkere geschwulstdurchsetzte zentrale Partie von wohlerhaltenen markhaltigen Teilen eingeschlossen ist. Da das zentrale Sehen nicht beeinträchtigt war, müssen wir annehmen, dass entweder auf diesen zentralen Teilen die Leitung stattfand trotz Markentfärbung, wie dies zweifellos vorkommen kann z. B. bei der disseminierten Sklerose (cf. die Arbeit von Uhthoff) oder dass die Nerventeile hauptsächlich nur verdrängt waren.

Man muss sich in dieser Hinsicht hüten, das Ergebnis der Weigert-Pal'schen Nervenmarkfärbung ohne weiteres mit einer ganz bestimmten Funktion identificieren zu wollen. Ein negativer Ausfall beweist nicht ohne weiteres eine vollständige Erblindung, ebensowenig wie der Befund

[1] Fig. II.

einzelner noch erhaltener Nervenscheiden ein Funktionieren sicher beweist; giebt es doch vorübergehende Kompressionen des Sehnerven (z. B. bei Meningitis), die trotz totaler Amaurose eine Restitutio ad integrum zulassen. Während einer solchen Kompression sind die Markscheiden doch jedenfalls noch erhalten. So könnte sich auch die zunächst verwunderliche Erscheinung erklären, dass in manchen älteren Fällen der Litteratur in Sehnerventumoren, die zu totaler Amaurose geführt hatten, markhaltige Nervenfasern in verschiedener Zahl gefunden sein sollen. Es sind freilich diese Angaben wegen der Mängel der damaligen histologischen Technik mit einiger Zurückhaltung aufzunehmen.

Wir möchten jedenfalls die intranervösen Geschwulstpartien in unserem Falle für relativ jung halten und annehmen, dass sie von der Perforationsstelle erst sekundär eingedrungen sind. Wollen wir annehmen, dass die Geschwulst im Innern des Nerven begonnen hätte, um dann durch die Pialscheide durchzubrechen, so müssten wir jedenfalls stärkere Degenerationserscheinungen im Nerven finden, und die gute Sehschärfe und besonders auch das freie Gesichtsfeld würden damit kaum vereinbar sein.

Schon Leber und Willemer haben hervorgehoben, dass eine derartige excentrische Entwicklung der Geschwulst eine relativ späte Sehstörung vielleicht bedingen könne. In den beiden Fällen von Goldzieher und Heymann ist das Verhalten dem unsrigen in der That ähnlich gewesen, indem der Nerv als compakter Strang in der Peripherie des Tumors verlief und nur auf einer Seite in denselben überging. Dieselbe Angabe findet sich in dem 3. Salzmann'schen Falle, bei dem Sehprüfung zwar wegen des jugendlichen Alters der Patientin nicht ausgeführt war, aber aus dem histologischen Befund zahlreicher markhaltigen Nervenfasern auf eine relativ gute Funktion geschlossen werden darf.

Doch würde es entschieden zu weit gehen, wollte man aus der topographischen, excentrischen Entwicklungsweise der Geschwulst eine regelmässige relativ gute Sehschärfe ableiten. Schon von Graefe hat einen Sehnerventumor mit totaler Amaurose beschrieben, dessen histologische Topographie der unseren ähnlich war. Andererseits ist in dem durch volle Sehschärfe ausgezeichneten Falle von Wiegmann der Sehnerv, ohne irgendwie von der Geschwulst selbst ergriffen zu sein, in normaler Stärke nicht weit von der Längsaxe entfernt durch den Tumor zu verfolgen gewesen.

Die ja allseitig betonte relativ frühe Sehstörung beim Myxosarkom des Sehnerven kann überhaupt in verschiedener Weise zu stande kommen:

1. durch einfache Druckatrophie des allseitig von Geschwulst umlagerten Nerven, ohne dass der N. opticus irgendwie verdickt zu sein braucht. Reine Fälle dieser Art sind allerdings ausserordentlich selten. Ein Beispiel ist der Fall I von Salzmann;

2. durch Eindringen oder Entwicklung der Geschwulst im Sehnerven selbst. In letzterem Falle soll nach Braunschweig die Neigung zur Erblindung besonders gross sein, so führt er aus der Litteratur nur einige wenige Beispiele an, in denen trotz starker Verdickung des Sehnerven, die Funktion relativ gut war. Unser Fall ist dafür ein besonders auffallendes Beispiel.

Die Konsistenz der Geschwulst, die Schnelligkeit ihrer Entwicklung, der Umfang der Orbita werden mitwirken, so dass, wie Braunschweig hervorhebt, bestimmte Regeln sich nicht festhalten lassen.

Es darf hier darauf verwiesen werden, dass ähnliche auffallende Missverhältnisse zwischen geschwulstiger Verdickung und Integrität der Nervenfaserleitung auch bei den Neurofibromen der peripheren Nerven vorkommen. Herr Prof. A. Thierfelder, der die grosse Freundlichkeit hatte, unsere Präparate durchzusehen, hat beispiels-

weise, wie er uns mitteilte, am Eingang und Ende eines solchen Neurofibroms die gleiche Zahl von wohlerhaltenen Nervenfasern nachgewiesen, obwohl dieselben in der Geschwulst sich nicht mehr verfolgen liessen.

Mikroskopisch zeigt die Hauptgeschwulstmasse zwischen der Duralscheide und der Oberfläche des Sehnerven einen unregelmässigen, fächerigen Bau, in dem grosse stark fibröse Septen von der einen Seite zur andern ziehen und miteinander in Verbindung treten. Doch sind feinere Fortsätze und ein eigentlicher alveolärer Bau nicht vorhanden, im Gegenteil sind diese fibrösen Zwischenstränge, welche auch die ziemlich zahlreichen Gefässe führen, ausserordentlich unregelmässig. Die zwischen den fibrösen Stützsparren liegenden Geschwulstzellen zeigen im allgemeinen einen epithelartigen blassgefärbten Kern mit deutlichem Kernköperchen von verschiedener Gestalt, rundlich, länglich etc.

Immersion: Hervorstehend sind Zellen von ausserordentlich unregelmässiger Form, rundlich, eliptisch, langgestreckt mit Fortsätzen, sternförmig zwischen reichlicher Zwischensubstanz; vielfach auch freie Kerne in einer teils mehr homogenen, teils faserigen und netzförmigen Zwischensubstanz, in welcher vielfach freie Lücken erkennbar sind. Sie enthält zwischen den netzförmig angeordneten Fasern kugelförmige Gebilde von sehr verschiedener Grösse. Die myxomatöse Zwischensubstanz ist besonders stark ausgesprochen in den mittleren Teilen der Geschwulst, während dieselbe ganz vorn in mehr aus dichter aneinander gelegenen Zellen besteht. Dieser rein zelliger Charakter der jungen Geschwulst ist innerhalb des Sehnerven in dessen vorderem Ende besonders ausgesprochen. Es findet hier die Propagation des Tumors an den intrafasciculären Septen entlang statt, die hier sehr verbreitert und zellreich sind. Im Zentrum der Geschwulst geht die Zwischensubstanz an mehreren Stellen sehr deutlich in hyalinen Knorpel über mit deutlichen Knorpelzellen.

Eine solche Bildung von hyalinem Knorpel ist in Fibrosarkomen an sich nichts Ungewöhnliches. Im Sehnerven aber ist dies bisher noch nicht beschrieben worden, und ich möchte deshalb auf diese Erscheinung besonders hinweisen. Wir haben dabei nicht nötig, den Knorpel etwa als versprengte Keimteile im Sinne Conheim's anzusehen, sondern es kann sich um eine einfache Metaplasie in der Geschwulst handeln. Es ist freilich gerade für hyalinen Knorpel von Axenfeld und Gallenga nach-

gewiesen, dass Stückchen desselben häufig in normalen Augenhöhlen versprengt vorkommen, ein weiteres Zeichen dafür, dass die Augenhöhle zu teratoiden Bildungen besonders bekanntlich zu Dermoiden eine besondere Anlage besitzt; und auch das Myxosarkom des Sehnerven, das ja fast stets bei Kindern beginnt, hängt ja offenbar mit congenitalen Anomalien zusammen. Nur sind wir nicht berechtigt, den Knorpelbefund mit Sicherheit als „Versprengung zu deuten.

Fasse ich zum Schlusse das an unserem Falle besonders Bemerkenswerte nochmals kurz zusammen, so ist es folgendes:

1. Periodisches Schwanken des Exophthalmus bei gleichzeitigem Fieber.
2. Fast volle Sehschärfe und freies Gesichtsfeld am Tage der Operation nach ca. 8 Monate langem Bestehen.
3. Die Exstirpation nach Kroenlein mit völliger Erhaltung des Bulbus.
4. Die weitgehende Besserung der nach der Operation eingetretenen Augenmuskellähmungen.
5. Der Befund und die Verteilung der markhaltigen Nervenfasern in dem geschwulstdurchsetzten Sehnerven.
6. Der Befund von hyalinem Knorpel im Sehnerven.

Eine angenehme Pflicht ist es mir, auch noch an dieser Stelle meinem früheren hochverehrten Chef, Herrn Prof. Dr. Axenfeld, für die Überlassung des Falles sowie für die Anleitung und liebenswürdige Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. von Graefe, Geschwülste des Sehnerven, Arch. f. Ophthalm. X, 1 S. 193.

2. von Graefe, Tumor orbitae et cerebri XII, 2 S. 100.

3. Willemer, Ueber eigentliche, d. h. sich innerhalb der äusseren Scheide entwickelnden Tumoren des Sehnerven. Arch. f. Ophth. XXV, 1 S. 161.

4. Goldzieher, Die Geschwülste des Sehnerven. Arch. f. Ophth. XIX, 3 S. 119.

5. Vossius, Das Myxosarkom des Sehnerven. Arch. f. Ophthalm. XXVIII, 3 S. 33.

6. Braunschweig, Die primären Geschwülste des Sehnerven. Arch. f. Ophth. XXXIX, 4 S. 1.

7. Salzmann, Studien über das Myxosarkom des Sehnerven. Arch. f. Ophth. XXXIX, 4 S. 94.

8. Adamück, Zwei Fälle von Neubildungen (des Nervus opticus und der Orbita) mit letalem Ausgang. Archiv für Augenheilkunde XXVIII S. 129.

9. Ahlström, Tumor nervi optici. Deutschmann's Beiträge 1894. Heft XVI.

10. Burnett, Tumor of the intervaginal space of the optic nervesheath. Transact of the americain ophth. society (ref. Jahresbericht 1894).

11. Wiegmann, Primäres Fibrosarkom des Sehnerven. Klin. Monatsblätter XXXIII S. 272.

12. de Vincentiis, Sull esportazione di un tumore de n. optico con conservazione del bulbo. Lavori di clin. ocul. d. R. univ. di Napoli IV p. 175.

13. Müller, Über einen Fall von Sehnervengeschwulst. Inaug.-Dissertat. Jena 96.

14. Delius, Über einen Fall von primärer, eigentlicher Sehnervengeschwulst. Inaug.-Dissert. Tübingen 98.

15. Panas, Des pseudoplasmes malins de l'Orbite. Bd. 15. 1895.

16. Vossius, Über intermittierenden Exophthalmus. Anatomische Hefte von Merkel und Bonnet 1897.

17. H. Becker, Beitrag zur Kenntnis der Gefässgeschwülste und Cysten der Orbita. Arch. f. Ophth. 41, 1895.

18. Braunschweig, Weitere Erfahrungen über die Kroenlein'sche Operation. Ophthalmolog. Klinik 1. Nov. 1897 S. 4.

19. Klingelhöfer, Über eine durch temporäre Resektion der äusseren Orbitalwand nach Kroenlein exstirpierte Orbitalcyste. Arch. f. Augenheilkunde (Sep. Abdruck).

20. Franke, Münch. mediz. Wochenschrift 1898 S. 436.

21. Leber, „ „ „ 1898 S. 251.

22. Axenfeld, 1) Kroenlein'sche osteoplastische Resektion zur Exstirpation eines primären Sehnerventumors. Vortrag im Rostocker Ärzteverein. Münch. med. Wochenschrift 1898, S. 1325. 2) zur medikamentösen und operativen Therapie an stark vorgetriebenen Augen. Münch. med. Wochenschrift 1898, S. 1511.

23. Schuchardt, Die intraorbitalen Geschwülste des Sehnerven. Schmidt's Jahrbücher. Band 222, S. 185.

Tabelle

Übersicht der Fälle von Sehnervengeschwülsten, die nach

Autor	Geschl. Alter	Ätiologie und Anamnese	Klin. Symptome
1. Scarpa	Jung. Mann		Exophthalmus. Palpabler Tumor
2. Critschett	28 J. m.	Seit 15 Monaten Exophthalmus	
3. Knapp	40 w.	Seit 3 Jahren Exophthalmus Neuritis. Amblyopie	Am inneren Winkel der Orbita palpable Geschwulst
4. Grüning	34 w.	Vor 14 J. Fall auf die linke Kopfseite. 27 J. später Amaurose, nach weit. 2 J. Exophthalmus	Weicher Tumor fühlbar
5. Alt	31 m.	Vor 6 J. beginnende Prominenz. 3 J. später Kopfschmerz. Epilepsie	Amaurose. Palpabler Tumor
6. Schott	$3^1/_4$ w.	Seit 2 J. Exophthalmus	Amaurose. Fühlbarer Tumor
7. Strawbridge	24 w.	Beide Augen s. d. Kindh. prominent. RA seit 4 J. Amaurose. 1 J. später nach der Entbindung stärkere Exophthalmus	Tumor fühlbar
8. Knapp	2 m.	RA Exophthalmus nach Fall	Exophthalmus
9. Schiess	$12^1/_2$ m.	Prominenz seit $1^3/_4$ J.	Tumor fühlbar
10. Norton			
11. Sattler	7 m.	Schielt seit $^3/_4$ J.	Exoph. Ameurose
12. Salzmann	5 w.		
13. Salzmann	46 m.	Seit 25 J. Verschlechterung d. Sehvermög. Seit 4 J. Amaurose. Seit 9 Monaten Exophthalmus	Exophthalmus. Tumor fühlbar. Amaurose
14. de Vincentiis			
15. Braunschweig	7	Exophthalmus seit $^1/_2$ J.	Tumor fühlbar
16. Braunschweig	15 w.	Exophthalmus seit 2 J.	Tumor fühlbar

I.

alter Methode mit Erhaltung des Bulbus operiert wurden.

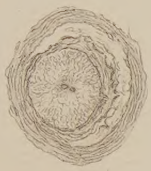
Anat. Diagnose	Operation	Verlauf
Scirrhös krebsige Geschwulst, ausgehend von der Scheide	Exstirpation mit Erhaltung d. Bulbus	Heilung. **Ueber das fernere Verhalten des Bulbus nichts bekannt.**
Geschwulst, Knochenpartikelchen und Cysten enthaltend, der Nervenscheide anhängend	„	Vollst. Heilung angegeben. Ueber **fern. Verh. d. Bulbus nichts Besond.** Sehen unvers. n. d. Oper.
Fibrosarkom	„	Der Bulbus bewahrte in den ersten 4 Wochen seine Grösse u. Spannung, d. **Phthisis bulbi.**
Myxom	„	1875 operiert. 1890 **Bulbus gut erhalten.**
Endotheliom	„	Bei der Operation starke Blutung. Bulbus hart u. schmerzh. 4 Std. n. d. Operat. **Enucleatio.**
Gliosarkom	„	**Tod** am 7. Tage nach der Operation.
Gliom (?)	„	Bald nach der Operation eitrige Keratitis, später **Phthisis bulbi.**
Myxomatöses Gliosarkom	„	Vernähung der Lieder nach der Operation, trotzdem Keratitis. **Phthisis bulbi.**
Myxosarkom	„	4 Monate nach der Operation **Bulbus erhalten.**
Myxosarkom	„	
Myxofibrom	„	**Phthisis bulbi.**
Myxosarkom	„	**Phthisis bulbi.**
Myxosarkom	„	**Phthisis bulbi.**
Myxosarkom	„	Bulbus kurze Zeit nach der Operation gut erhalten, ferneres Verhalten nicht bekannt.
Myxosarkom	„	**Enucleatio** nach 6 Wochen nach Hypopyonkeratitis und Schmelzung von Bulbus.
Myxosarkom	„	**Bulbus dauernd eingeheilt.**

Tabelle II.

Die nach der Kroenlein'schen Methode operierten Fälle von Sehnerventumoren.

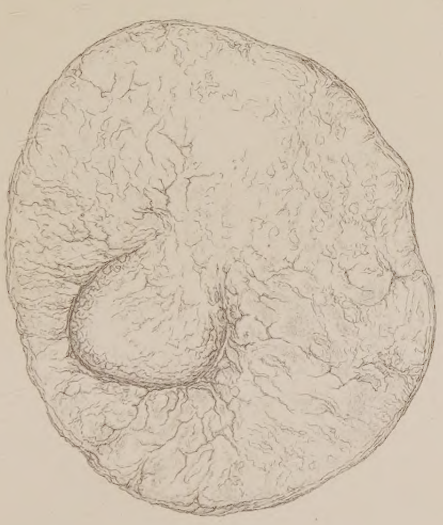
Autor	Alter Geschl.	Ätiologie und Anamnese	Klin. Symptome	Anat. Diagnose	Operation	Verlauf
1. Braunschweig	1½ J. m.	Exophthalmus seit 1 J.	Tumor fühlbar	Myxosarkom	Nach Kroenlein mit Erhaltung des Bulbus	**Tod** nach ca. 4 Wochen wahrscheinlich an Hirntumor
2. Braunschweig	24 J. m.	Exophthalmus seit 1½ J.	Tumor fühlbar in Narkose	Myxosarkom	„	**Bulbus** nach 13 Monaten **gut erhalten**
3. Eigener Fall	12 J. w.	Seit 6 oder 7 Monaten Exophthalmus	Exophthalmus bei gut erhaltener Beweglichkeit des Bulbus. Später Neuritis optica.	Myxosarkom	„	**Bulbus gut erhalten** 8 Monate nach der Operation

Anmerkung: In dem noch neu hinzugekommenen Fall (Ellinger) ist der Bulbus 3 Monate nach der Operation noch gut erhalten.

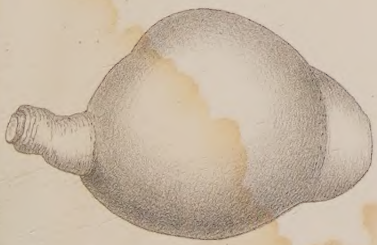


1

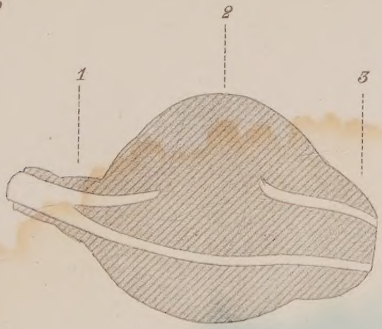
3



2



4



5

Axenfeld del. Lith. Anst. v. H. Jonas, Cassel. Verlag v. J. F. Bergmann, Wiesbaden.